

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Francis, Henri, Joseph CARDUS

Né le 19 Juillet 1943, à Chaumont (Haute-Marne)

Présentée et soutenue publiquement le

197

**Les retards psycho-moteurs de l'enfance
sans hydrocéphalie sont-ils éclairés
par l'encéphalographie gazeuse ?**

(A propos de 180 dossiers)

Président : M. LEFEBVRE, Professeur

PARIS — 1970

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1970

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Francis, Henri, Joseph CARDUS

Né le 19 Juillet 1943, à Chaumont (Haute-Marne)

Présentée et soutenue publiquement le

197

**Les retards psycho-moteurs de l'enfance
sans hydrocéphalie sont-ils éclairés
par l'encéphalographie gazeuse ?**

(A propos de 180 dossiers)

Président : M. LEFEBVRE, Professeur

PARIS — 1970

THÈSE
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée par M. Joseph CARLIN

Les retards psychomoteurs de l'enfance
sans hydrocéphalie sont-ils liés
par l'encéphalopathie gazeuse ?



A LA MEMOIRE DE MON PERE,

A MA MERE,

A MA FEMME,

Avec ma reconnaissance,

Avec mes remerciements,

Avec toute mon affection.

A MA FAMILLE,

A MES AMIS,

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. MALLET,
AU DOCTEUR B. LABRUNE,

qui m'ont initié à la Pédiatrie.

AUX DOCTEURS M. LABRUNE ET C. RAYNAUD,

dont l'aide me fut si précieuse dans
la réalisation de cette thèse.

AUX MAITRES DE MES ETUDES,

MONSIEUR LE DOCTEUR M. CHAMPEAU (in Memoriam),

MONSIEUR LE DOCTEUR R. ASSELAIN,

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. LHERMITTE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. MORIN,

MONSIEUR LE PROFESSEUR C. DA LAGE.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JACQUES LEFEBVRE

Chef du Service d'Electroradiologie de
l'Hôpital des Enfants Malades,

qui a bien voulu me confier le sujet
de cette thèse et m'a fait le grand
honneur d'en accepter la présidence.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression
de mon profond attachement et de ma
respectueuse reconnaissance.

INTRODUCTION

Depuis une dizaine d'années, on pratique de façon courante la pneumoencéphalographie dans les retards psychomoteurs de l'enfance. Au cours de ces dernières années, cette pratique s'accroît et il n'est guère d'encéphalopathe dont le dossier ne comprenne cet examen. Il est aisé de concevoir par quel mécanisme de pensée cette exploration est entrée dans la pratique courante :

- en premier lieu, existence d'un examen de réalisation technique relativement simple, semblant donner de remarquables renseignements sur la morphologie cérébrale, par l'intermédiaire des espaces sous arachnoïdiens et ventriculaires ;

- en second lieu, dans une phase que l'on peut qualifier d'expérimentale, observation des premières dilatations ventriculaires, et des premières atrophies corticales chez les encéphalopathes vivants, grâce à la pneumoencéphalographie.

L'indication de la pneumoencéphalographie dans les retards psychomoteurs était alors trouvée, sa pratique généralisée, avant même que ne soit établie une corrélation statistique entre le degré d'anomalie de la pneumoencéphalographie, l'intensité du retard psychomoteur, son étiologie, et surtout l'avenir de ces encéphalopathes.

Qui songerait à blâmer les promoteurs de cet examen ou ceux qui les ont suivis ?

Il est évident qu'aucune thérapeutique acceptable aussi hypotétique soit-elle, ne peut être envisagée et appliquée, sans une exploration poussée ; la dérivation des hydrocéphalies en est un exemple évident.

...

Mais au bout de trente années d'études pratiquées sur des milliers d'encéphalopathes, que peut-on demander à la pneumoencéphalographie ? Donne-t-elle des résultats statistiquement valables ? En effet, il est nécessaire de parler statistique en matière de résultats, car il existe des risques en matière de pneumoencéphalographie. Un décès récent survenu aux Enfants Malades nous l'a rappelé. Ce risque est-il "acceptable" ? Notre technique actuelle le limite-t-elle au maximum ? Telles sont les questions que nous nous sommes posées en entreprenant cette étude.

I - EVOLUTION DE LA TECHNIQUE D'EXPLORATION GAZEUSE DE L'ENCEPHALE CHEZ L'ENFANT.

Depuis l'expérience de DANDY en 1918 qui le premier injecta de l'air dans le système ventriculaire par ponction directe des ventricules, deux étapes essentielles peuvent être notées :

- la première est l'apparition de la technique d'injection par voie lombaire et la codification des incidences grâce à LYSHOLM;
- la seconde est la mise au point de l'encéphalographie gazeuse fractionnée, rendue possible grâce aux travaux de LINDGREN et ROBERTSON.

Cette technique permettant :

- 1°) d'injecter avec une quasi certitude, non seulement les espaces sous arachnoïdiens, mais aussi le système ventriculaire ;
- 2°) de n'opérer qu'une soustraction minime de liquide céphalo-rachidien et ce, après vérification que l'air a été bien injecté par voie sous arachnoïdienne et que les amygdales cérébelleuses ne sont pas engagées dans le trou occipital.

Il faut remarquer que cette technique nécessite la prise de clichés alors que l'aiguille de ponction lombaire est encore en place, donc une immobilité parfaite du malade et une grande coopération. C'est pour cette raison que l'encéphalographie gazeuse fractionnée nécessite chez le nourrisson et le jeune enfant une anesthésie générale avec intubation. Il est évident que cette méthode est la seule méthode d'injection par voie lombaire utilisable en cas de suspicion d'hypertension intracranienne.

Mais en cas d'indication d'ordre médical et notamment pour les enfants dont le développement psychomoteur est retardé, on hésite à recourir à l'anesthésie générale, et ce pour deux raisons :

- la première est, bien sûr, que toute anesthésie s'accompagne d'un risque non négligeable ;

- la seconde, beaucoup plus pratique, est que l'anesthésie de tous les enfants présentant une indication médicale à la pneumoencéphalographie nécessiterait la présence quasi constante d'une anesthésiste pour le seul poste d'encéphalographie gazeuse, ce qui, à l'heure actuelle, n'est réalisable que dans certains centres.

C'est pour ces raisons qu'une technique de pneumoencéphalographie sans anesthésie a été mise au point aux Enfants Malades, et cette technique est utilisée dans la très grande majorité des cas.

Encéphalographie gazeuse technique "ENFANTS MALADES".

Cette méthode repose sur les deux principes fondamentaux de la méthode d'encéphalographie gazeuse fractionnée:

...

1°) Nécessité d'injecter le gaz par fractions en restant en pression positive, donc d'injecter la première fraction avant toute sous-traction liquidienne ;

2°) Nécessité de conduire chaque fraction d'air dans les différentes parties de l'encéphale en plaçant la tête en bonne position.

L'injection gazeuse est donc réalisée selon une technique absolument **analogue** à celle de l'encéphalographie gazeuse fractionnée de LINDGREN, mais la différence fondamentale est que l'on opère à l'aveugle, sans contrôler radiologiquement le cheminement de l'air entre chaque fraction injectée, espérant que, ayant respecté les premiers principes de base, l'air voudra bien injecter le système ventriculaire d'une part, le système cysternal d'autre part.

Les conséquences apparaissent donc à l'évidence :

- une anesthésie générale est évitée car l'air peut être injecté en un seul temps, l'enfant étant prémédiqué, maintenu solidement par plusieurs aides, et que l'enfant n'est jamais déplacé avec l'aiguille de ponction lombaire en place.

- par contre, outre l'impossibilité de pratiquer cette technique en cas d'hypertension intracrânienne, l'inconvénient majeur est que cette injection se fait à l'aveugle et qu'il est impossible, sans contrôle radiologique, de savoir si l'air a pris la voie sous durale ou sous arachnoïdienne. Nous reviendrons sur ces inconvénients.

En conclusion :

La première difficulté que l'on rencontre dans l'étude des retards psychomoteurs par les contrastes gazeux est une difficulté technique obligeant à recourir à l'encéphalographie sans anesthésie. Mais

cette technique, si elle supprime le risque anesthésique, est toutefois une technique à l'aveugle qui, nous le verrons, n'est pas dénuée de risques.

II - MATERIEL D'ETUDE

Soulignons d'emblée que ce travail a été effectué à partir de dossiers hospitaliers et non pas directement à partir de malades. De plus, ces dossiers sont très diversement répartis dans sept services de Pédiatrie de l'Hôpital des "Enfants Malades" à PARIS. Ce fait permet en grande partie selon l'orientation de tel ou tel service, d'expliquer l'hétérogénéité du matériel d'étude. Certains services, découragés peut-être par la pauvreté des résultats obtenus, se contentent d'une étude plus sommaire de ces enfants.

Prenons par exemple le périmètre crânien :

- sur 180 dossiers : 18, soit 10 % ne comportent aucune trace du périmètre crânien,
 - . un enfant avait entre 6 mois et un an,
 - . onze enfants avaient entre un an et trois ans,
 - . six enfants seulement avaient plus de trois ans.

Autre exemple :

- certains services pratiquent systématiquement des tests de niveau aux enfants présentant un retard psychomoteur, d'autres se contentent dans bien des cas d'une impression clinique non chiffrée, certains ne mentionnant même aucun renseignement.
- c'est ainsi que 85 enfants ne présentent aucune évaluation chiffrée de leur retard psychomoteur et ce, sans corrélation aucune avec leur âge ou la profondeur apparente de leur débilité.

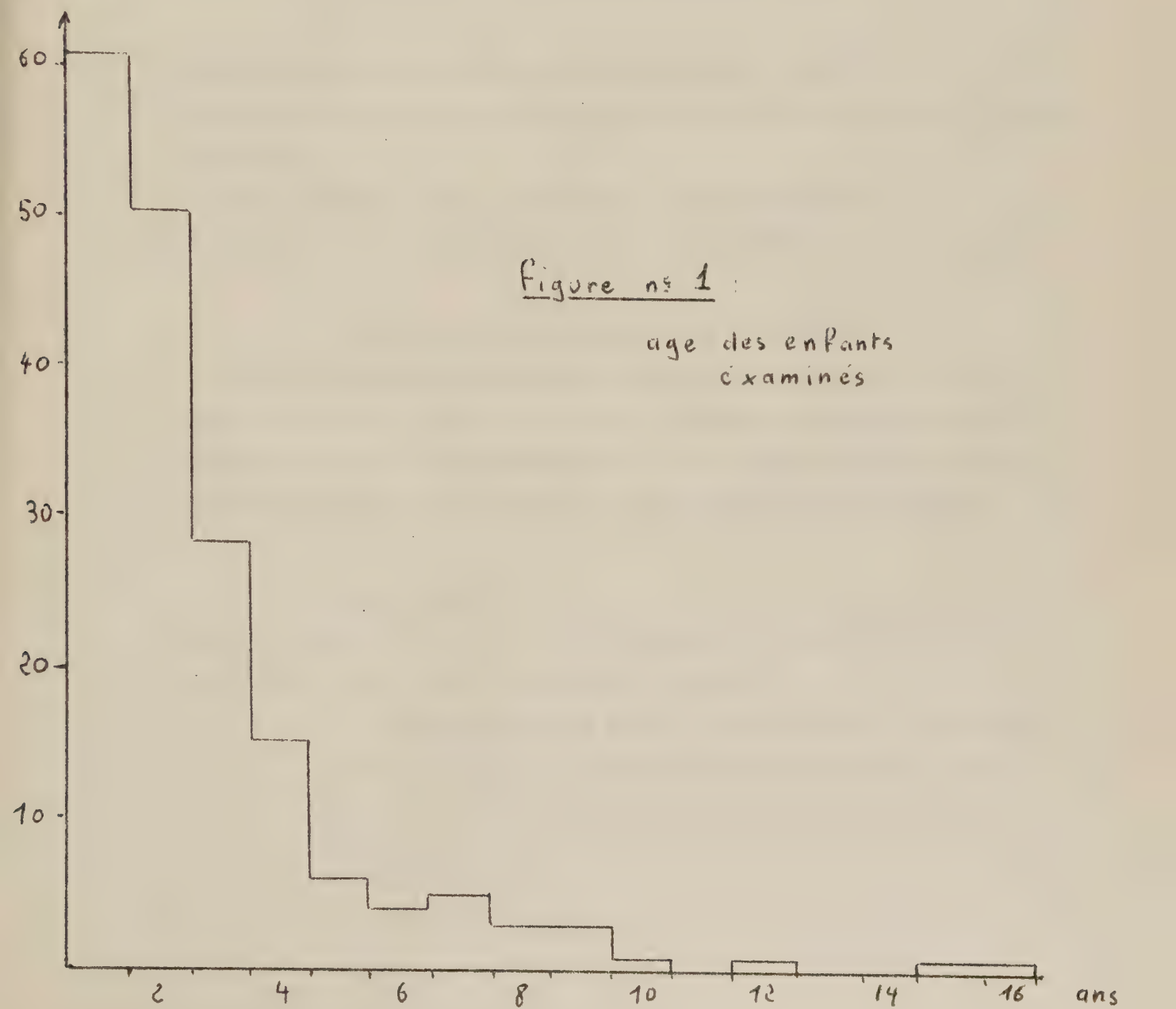
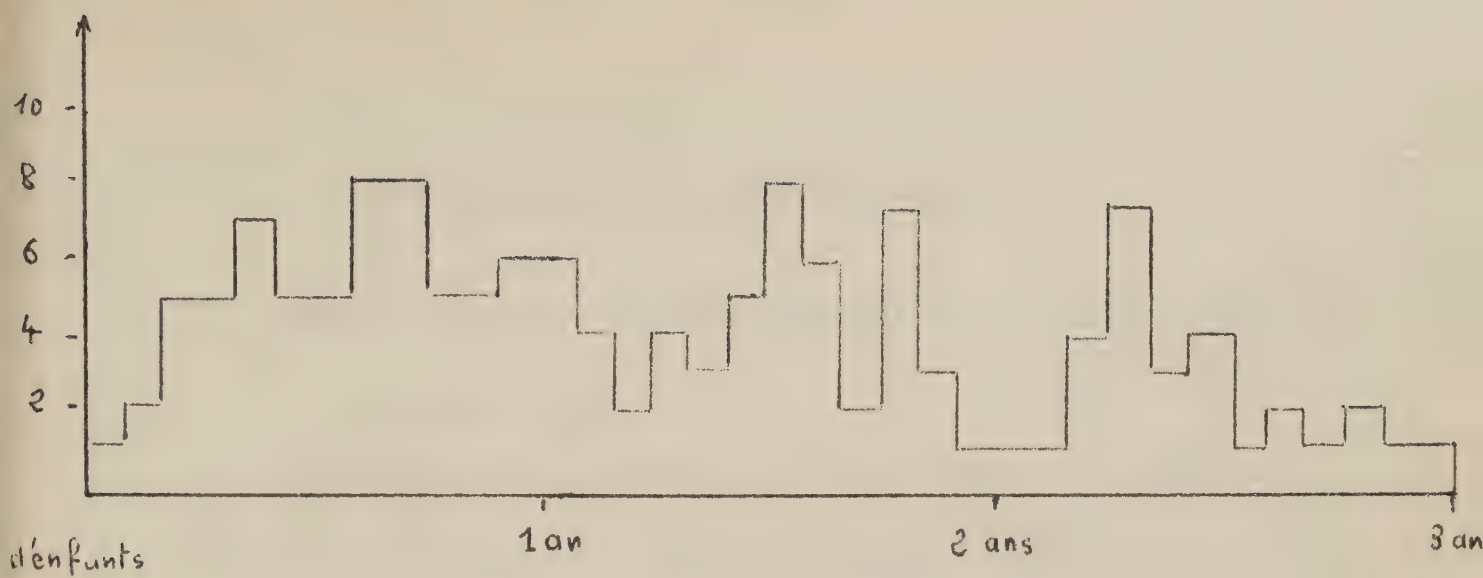
- quoi qu'il en soit, 266 dossiers avaient été retenus sur les renseignements portés par les fiches d'examen radiologique de ces malades. 86 dossiers restèrent inaccessibles pour des raisons diverses : dossier égaré, transfert à un autre hôpital, etc.
- restaient donc 180 dossiers à examiner, les encéphalographies gazeuses ayant été pratiquées entre décembre 1966 et fin janvier 1970, soit une période de trois années.
- les enfants ayant de un mois à 16 ans
 - . 20 ayant moins de six mois,
 - . 42 ayant entre six mois et un an,
 - . 80 entre un an et trois ans,
 - . 38 ayant plus de trois ans.(Voir figure n° 1)

La répartition selon le sexe se faisait ainsi :

82 filles pour 98 garçons,
soit 54,5 % de garçons, légère prédominance que l'on retrouve dans d'autres statistiques.

Nous avons éliminé de cette étude les hydrocéphalies, étant donné que l'hydrocéphalie représente une indication non discutable à l'encéphalographie gazeuse.

En conclusion, cette étude porte sur 180 dossiers d'enfants non hydrocéphales, ayant entre un mois et 16 ans, et présentant un retard psychomoteur, l'encéphalographie gazeuse ayant été pratiquée dans les trois dernières années.



III - RESULTATS DE CETTE ETUDE

1) - Technique de l'encéphalographie gazeuse. - Incidents. - Accidents.

A - Technique :

- 167 encéphalographies gazeuses ont été pratiquées sans anesthésie, selon la technique Enfants Malades exposée précédemment.
- 13 ont été pratiquées avec anesthésie d'emblée dans 10 cas.

Parmi ces 10 cas :

- 9 présentaient des manifestations neurologiques justifiant une encéphalographie gazeuse avec anesthésie : déficit hémiplégique, syndrome cérébelleux.
- 1 enfant présentait des calcifications intra-craniennes.

Après échec de l'encéphalographie sans anesthésie, dans trois cas.

B - Nombre d'encéphalographies par enfant :

- 21 enfants ont subi plusieurs encéphalographies gazeuses, soit en raison d'un échec, dans 11 cas, soit à quelques années d'intervalle afin de rechercher une modification ; soit, dans 2 cas, parce que l'encéphalographie gazeuse déjà pratiquée ailleurs était égarée.

C - Les échecs:

- chez 17 enfants, la tentative d'encéphalographie gazeuse s'est soldée par un échec total à une ou plusieurs reprises.
 - . 16 encéphalographies étaient pratiquées sans anesthésie,
 - . 1 était pratiquée avec anesthésie; encore faut-il noter que dans ce cas l'air n'a voulu emprunter que la voie cysternale.

...

- Parmi ces enfants, 11 ont eu une seconde encéphalographie,
- trois étant pratiquées avec anesthésie générale.

Deux faits importants sont à retenir :

- . le premier est que parmi ces échecs 9 enfants avaient eu une ponction lombaire dans les dix jours précédant l'examen, soit 53 %, alors que dans l'ensemble de l'étude, soit 180 enfants, 31 ont eu une ponction lombaire dans les dix jours précédant, soit environ 17 %. On voit donc que la ponction lombaire pratiquée avant une encéphalographie gazeuse est un facteur d'échec important.

Ce fait semble à rapprocher de la fréquence d'injection d'air sous dural à la suite d'une ponction lombaire pratiquée dans les jours précédant l'examen. Nous y reviendrons.

- . le second fait à remarquer est la fréquence des incidents et accidents au cours de ces échecs, puisque l'on note trois incidents mineurs et trois incidents majeurs dont un décès.

D - Fréquence de la présence d'air sous dural. - Relation avec une éventuelle ponction lombaire dans les dix jours précédant l'examen et avec l'âge de l'enfant.

- 46 enfants présentaient une image caractéristique d'air sous dural sur leur encéphalographie, soit 25,5 %;
- parmi ces enfants, 14, soit 30 %, avaient eu une ponction lombaire dans les dix jours précédant ;
- alors que 17 % de l'ensemble des enfants seulement a eu une ponction lombaire dans les dix jours qui précèdent l'examen.

Nous voyons que la ponction lombaire favorise de façon très significative l'injection d'air sous dural.

Le second facteur entrant en jeu dans l'injection d'air sous dural involontaire est l'âge de l'enfant.

- puisque avant un an 50 % des enfants présentent de l'air sous dural :
- entre 1 an et 3 ans 17,5 %
- après 3 ans 2,7 %.

E - Tolérance de l'examen :

Rappelons d'emblée que la très grande majorité des examens est pratiquée sans anesthésie, et il nous semble très important de ne pas négliger ce fait. En effet, en dehors de toute considération statistique, l'encéphalographie gazeuse est un examen douloureux : douloureux puisqu'il nécessite une ponction lombaire, plus douloureux encore lors de l'injection de l'air ; le faciès et les cris des enfants même prémédiqués sont là pour nous le rappeler ; douloureux enfin dans les suites puisqu'une céphalée intense est fréquente.

En dehors de ce fait, 24 incidents mineurs ont été notés. Soit dans l'observation, soit dans les documents du service de radiologie. Ce pourcentage nous semble très au-dessous de la réalité, car beaucoup de radiologues considèrent comme habituels les vomissements au cours des manœuvres de retournement ou état lipothymique au cours de l'injection des citernes, et ne prennent pas la peine de les noter.

Au demeurant, les incidents les plus fréquemment notés dans l'immédiat sont les vomissements, les crises convulsives, l'apnée avec cyanose. Puis dans les jours qui suivent l'examen, une réaction fébrile, plus longue qu'à l'ordinaire, plus intense, nécessitant de ce fait une antibiothérapie.

...

En effet, la simple réaction fébrile des premières 48 heures ne peut même pas être considérée comme un incident mineur, étant donné son extrême fréquence : 82 enfants ont présenté un décrochage thermique net dans les premières 48 heures suivant l'examen.

Dans notre étude, les incidents majeurs et les accidents sont au nombre de cinq, dont un décès.

L'un a présenté dans les suites immédiates de l'encéphalographie gazeuse une fièvre à 39° accompagnée de vomissements et d'une raideur méningée, et fut traité comme méningite, purulente du fait de l'absence de renseignements fournis par deux ponctions lombaires traumatiques.

Un autre enfant à la suite d'un échec par injection d'air sous dural a présenté une fièvre à 39° pendant deux jours. Un cliché de contrôle pratiqué alors en raison de signes pulmonaires, montrait un emphysème sous-cutané et une réaction pleurale. Il fut traité par une antibiothérapie de vingt jours.

Un autre enfant a présenté une apnée prolongée dans le service de radiologie, puis de nouvelles apnées lors de son retour en salle ainsi qu'une crise hypertensive à 15,5 - 9.

Le quatrième a présenté immédiatement, après l'examen, un ptosis isolé de l'œil gauche, lentement régressif, de mécanisme inconnu.

Enfin, le décès est survenu chez un enfant de 10 mois ayant une microcéphalie, une cardiopathie congénitale et une dysmorphie faciale, à la suite d'une apnée avec arrêt cardiaque irrécupérable lors de l'injection des citernes. Les clichés pratiqués post-mortem montraient un système supra-tentorial normal mais une quantité massive d'air sous dural.

Radiographie numéro 1.

Echec de l'encéphalographie gazeuse.

Injection d'air uniquement dans l'espace sous dural.

L'air accumulé sous la tente du cervelet dessine de face la classique silhouette triangulaire dite en "chapeau de gendarme".



De plus, l'expérience de l'encéphalographie gazeuse sans anesthésie nous montre le risque important qu'elle présente chez :

- . l'enfant de petit poids.

Nous refusons de pratiquer un tel examen lorsque l'enfant a moins de 3 mois, ou pèse moins de 5 kg ; à condition, bien sûr, qu'il ne s'agisse pas d'une hydrocéphalie.

- . l'enfant porteur d'une malformation des voies aériennes supérieures notamment division palatine. La main forcée les enfants sont examinés sous anesthésie générale.

- . enfin chez l'enfant porteur d'une cardiopathie.

En conclusion :

- l'encéphalographie gazeuse sans anesthésie doit être considérée comme un examen non dénué de risques et présentant un côté douloureux non négligeable.

- d'autre part, la pratique d'une ponction lombaire dans les jours précédant l'examen doit être formellement proscrite en raison de la fréquence des échecs qu'elle conditionne.

2) - Résultats de l'encéphalographie gazeuse

Sur les 180 enfants, 107 présentent une encéphalographie gazeuse que l'on peut qualifier d'anormale. Quels étaient les critères de normalité ?

A - L'aspect des sillons sous arachnoïdiens :

est d'interprétation aisée lorsqu'ils sont normaux, c'est-à-dire d'une largeur inférieure à 4 mm. Dans le cas contraire, l'élargissement des sillons corticaux peut aussi bien témoigner d'une atrophie corticale que d'un passage de l'air dans l'espace sous dural. On ne pourra donc

affirmer l'atrophie corticale qu'après avoir éliminé formellement la présence de l'air sous dural.

Quelle valeur accorder à l'absence d'air cortical ? Ce signe, qu'il soit unilatéral ou bilatéral peut certes signifier lésion cicatricielle avec symphyse arachnoïdienne, mais il semble en fait que nombre d'encéphalographies gazeuses normales présentent une absence d'air cortical ou une présence d'air cortical d'un seul côté.

Il semble qu'il s'agisse là d'un caprice du cheminement de l'air et l'absence d'air cortical ne devrait être retenu en ce cas comme pathologique que si tout avait été fait pour injecter la corticalité. C'est dire qu'en l'absence de renseignements précis, on se trouve devant l'impossibilité de conclure au caractère pathologique ou non de cette absence.

A noter toutefois la valeur d'orientation que possède l'absence d'air cortical lorsque l'on suspecte un hématome sous dural.

B - L'appréciation des citernes est plus subjective, demande une plus grande expérience à celui qui interprète le cliché, mais ne présente guère de difficulté.

Signalons toutefois le cas de la citerne du velum interpositum, qui est une extension de la citerne quadrigéminale souvent observée chez l'enfant ; il semble que sa dilatation soit très souvent associée à d'autres anomalies telles : atrophies cérébrales, agénésie du corps calleux.

C - L'aspect du système ventriculaire

semblerait à première vue plus aisé à apprécier du fait de la possibilité de mesure d'indices précis dont le plus simple, le rapport d'Evans, semble refléter assez fidèlement le degré de la dilatation ventriculaire quel que soit l'âge.

Rappelons que ce rapport représente la distance séparant le bord externe des deux cornes frontales, sur le plus grand diamètre interne de la voûte crânienne ; ces deux chiffres étant mesurés sur un cliché d'incidence antéro-postérieure.

Il est admis qu'un rapport compris entre 0,20 et 0,24 est tout à fait normal ; entre 0,25 et 0,29, la dilatation est douteuse ; enfin, si le rapport est supérieur à 0,30, la dilatation est certaine.

La largeur du 3ème ventricule sur un cliché en incidence antéro-postérieure qui, chez l'enfant, doit être inférieure à 6 mm, semble être également un reflet fidèle de la dilatation ventriculaire.

En fait, il faut noter que toutes ces mesures sont très rarement utilisées par les neuroradiologistes qui préfèrent se fier à leur habitude et appeler une dilatation modérée une dilatation évidente à la simple appréciation d'ensemble, évitant par ce biais de considérer comme pathologique une dilatation minime.

D - En fonction de ces différents critères, quelles furent les anomalies observées ?

- Sur les 107 encéphalographies gazeuses qualifiées d'anormales, on note 3 enfants présentant pour seule anomalie l'absence d'air cortical d'un seul côté et 8 présentant une absence complète d'air cortical. Nous avons vu que l'on ne peut guère statuer sur le caractère pathologique de ce seul signe en l'absence de renseignements techniques précis.
- 48 enfants présentaient une dilatation ventriculaire symétrique modérée ;
- 8 une dilatation symétrique très importante ;
- 21 une dilatation asymétrique ;

...

- 9 une dilatation sectorielle (d'une corne frontale le plus souvent)
- 11 une dilatation des citernes de la base ;
- 28 présentaient une dilatation des sillons corticaux.

Si l'on retranche du nombre total des encéphalographies les 46 cas où la présence d'air sous dural interdisait toute appréciation du degré de la dilatation des sillons corticaux, et les 25 cas où l'air n'était pas passé à la corticalité, on se rend compte que 28 enfants sur 109 présentaient une atrophie corticale, soit 26 % des enfants examinés.

- 25 enfants présentaient une absence d'air cortical et
- 11 une absence d'air cortical d'un seul côté.

Nous avons vu que chez 11 de ces enfants cette anomalie était la seule notée. Si nous considérons ces enfants comme normaux, on constate que 11 enfants sur 84 enfants normaux présentent ce signe, soit 13 %, alors que 25 enfants sur 96 jugés anormaux par les autres critères présentent ce signe, soit 26 %. Il semble donc, si l'on considère ces pourcentages, que dans la moitié des cas au moins l'absence d'air cortical puisse être considérée comme pathologique.

Dans 16 cas, il a été observé une anomalie de la ligne médiane se répartissant ainsi :

- 10 agénésies du corps calleux,
- 3 cas de citernes du velum interpositum très dilatées,
- 2 cas de cavum du septum,
- 1 kyste du septum.

Enfin il faut noter :

Une encéphalographie gazeuse montrant un cas d'hémisphère cérébral unique ; un cas de dilatation isolée du 4ème ventricule.

Enfin, un cas où l'on notait de larges plages d'air cortical qu'il était difficile de classer air sous dural ou porencéphalie.

En conclusion à cette longue énumération, il faut souligner l'extrême diversité des anomalies rencontrées parmi ces 59,5 % d'encéphalographies gazeuses anormales. On ne peut que souligner la fréquence :

- des dilatations ventriculaires ou du carrefour quel qu'en soit le type dans 80 % des encéphalographies gazeuses anormales,
- des dilatations des sillons corticaux dans 26 %.

Enfin, la fréquence particulière des anomalies de la ligne médiane puisqu'elles sont présentes dans 15 % des encéphalographies gazeuses anormales.

Il nous faut maintenant confronter ces résultats de l'encéphalographie gazeuse aux autres données cliniques et paracliniques contenues dans les dossiers examinés.

3) - Confrontation des résultats de l'encéphalographie gazeuse avec le développement morphologique des enfants et leur quotient intellectuel.

A - Encéphalographie gazeuse anormale et développement staturo pondéral :

Il faut signaler à ce sujet que les retards staturo pondéraux isolés, d'étiologie inconnue, sont examinés avec anesthésie.

Sur 50 enfants ayant un poids inférieur à moins deux déviations standard, on retrouve 31 encéphalographies gazeuses anormales, soit 62 %, donc à peu près le même pourcentage que dans la population générale de l'étude (59,5 %).

Sur 34 enfants ayant une taille inférieure à moins deux déviations standard, on retrouve 19 encéphalographies anormales, soit 56 %, donc pourcentage inférieur.

Farmi ces enfants, 28 avaient à la fois une taille et un poids inférieur à moins deux déviations standard. On retrouve chez eux 18 encéphalographies anormales, soit 64 %.

B - Encéphalographie gazeuse anormale et périmètre cranien.

73 enfants avaient un périmètre cranien inférieur à moins deux déviations standard. On note chez eux 47 encéphalographies anormales, soit 64 %. Pourcentage supérieur de 4,5 % à celui de l'ensemble des dossiers, ce qui paraît peu. (Voir tableau n° 2).

C - Encéphalographie gazeuse anormale et dysmorphie clinique.

71 des enfants examinés présentaient une dysmorphie clinique. Parmi eux, 44 encéphalographies anormales, soit 62 %.

D - Encéphalographie gazeuse anormale et quotient intellectuel.

Le tableau n° 2 nous montre que chez les enfants qui avaient un quotient intellectuel inférieur à 40, on a trouvé 43 % d'encéphalographies gazeuses anormales contre 63 % pour les enfants ayant un quotient intellectuel supérieur à 60.

On peut donc affirmer qu'un partant du quotient intellectuel, il est absolument impossible de prévoir statistiquement une anomalie de l'encéphalographie gazeuse et qu'une débilité profonde ne permet absolument pas de préjuger de l'atteintemorphologique du cerveau.

Cependant, il faut noter l'existence d'une corrélation inverse.

En effet, si l'on part des 8 enfants présentant une dilatation ventriculaire qualifiée de symétrique et très importante, c'est-à-dire la lésion la plus mauvaise possible, on note que :

- 4 présentaient un retard important non chiffré,
- aucun n'avait un Q. I. inférieur à 40,
- 4 avaient un Q. I. compris entre 40 et 60,
- aucun n'avait un Q. I. supérieur à 60.

Il semble donc qu'une dilatation symétrique très importante soit peu compatible avec un Q. I. supérieur à 60.

On peut tenter d'effectuer le même type de corrélation en partant des malades présentant des signes d'atrophie corticale (28).

- sur 2 d'entre eux, on ne possède aucun renseignement quant au Q. I.
- 2 ont un Q. I. inférieur à 40, soit 7 % contre 15,5 % des 180 dossiers ;
- 9 ont un Q. I. compris entre 40 et 60, soit 32 % contre 22 % des 180 dossiers.
- 5 ont un Q. I. supérieur à 60, soit 18 % contre 15 % des 180 dossiers.
- 10 ont un retard important non chiffré, soit 36 % contre 42 % des 180 dossiers.

On voit donc qu'il n'existe aucune corrélation significative entre atrophie corticale et quotient intellectuel.

E - On peut tenter, pour conclure ce chapitre, de rechercher une éventuelle corrélation entre périmètre crânien, quotient intellectuel et anormalité de l'encéphalographie (tableau n° 2).

On voit là encore qu'aucune corrélation significative n'est retrouvée.

Tableau n° 2

QI Total	QI < 40	40 < QI < 60	QI > 60	retard important non chiffré	sans renseignement	
8 d'enfants	15,5 %	22 %	15 %	42 %	5 %	100 %
P. C. Normal	8	13	9	20	1	51
P. C. Normal + E° anormale	4	7	7	12	0	30
P.C. > +1 ds	1	4	3	5	0	13
P.C. > +1 ds + E° anormale	0	3	1	3	0	7
-2 ds < P.C. < 1 ds	5	8	2	9	1	25
-2 ds < P.C. < 1 ds + E° anormale	1	6	2	5	0	14
P.C. < -ds	12	14	8	33	6	73
P.C. < -ds + E° anormale	6	8	5	22	6	47
Sans P.C.	2	1	5	9	1	18
Sans P.C. + E° anormale	1	0	2	6	0	9
Total E°	28	40	27	76	9	180
Total E° anormales	12	24	17	48	6	107
8 d'encephalograph. anormales	43 %	60 %	63 %	63 %	66 %	59,5 %

En conclusion,

Cette étude démontre de façon significative qu'il n'existe aucune corrélation entre :

- le degré d'hypotrophie ou de retard staturo pondéral et la fréquence des anomalies de l'encéphalographie gazeuse.
- ni entre l'ensemble des microcéphalies ayant un périmètre cranien inférieur à moins deux déviations standard et les anomalies de l'encéphalographie gazeuse (avec toutefois une réserve quant aux microcéphalies extrêmes, nous y reviendrons).
- aucune corrélation entre une éventuelle dysmorphie clinique et la fréquence des anomalies.
- enfin et surtout qu'il n'existe aucune corrélation entre le quotient intellectuel et la fréquence des anomalies de l'encéphalographie.

Tout au plus peut-on avancer qu'une dilatation ventriculaire très importante est rarement compatible avec une altération psychomotrice modérée.

4) Anomalies de l'encéphalographie gazeuse et âge auquel a été effectué l'examen.

On peut noter qu'au dessous d'un an, il existe :

76 % d'encéphalographies gazeuses anormales,

entre un an et 3 ans : 57 %

au-dessus de 3 ans : 37 %.

On voit donc que le pourcentage d'encéphalographies anormales décroît de façon significative avec l'âge.

...

Ce fait demande réflexion : en effet, si l'on considère les indications de l'encéphalographie dans les retards psychomoteurs, force est de constater qu'elles ne sont en rien différentes chez l'enfant de moins d'un an, et chez l'enfant de plus de 3 ans. Dans le cas contraire, on aurait pu incriminer une corrélation "miraculeuse" entre les indications de l'encéphalographie et son résultat.

Une explication pourrait être par contre retrouvée en analysant le type des anomalies découvertes en fonction de l'âge (voir tableau n° 3). On s'aperçoit en effet d'une part, qu'au-dessous de 1 an on découvre 19 % d'anomalies de la ligne médiane parmi les encéphalographies anormales, contre 76 % au-dessus de 3 ans, ce qui est assez compréhensible, et que, d'autre part, 62 % des encéphalographies anormales au-dessous de 1 an sont des dilatations symétriques modérées, contre 28,5 % au-dessus de 3 ans.

Ces deux faits expliquent sans doute la disparité des résultats : il semble qu'une dilatation symétrique modérée observée avant l'âge de 1 an ait des chances de ne pas être définitive (quelle que soit l'évolution du quotient intellectuel, nous l'avons vu par ailleurs).

On conçoit l'importance d'une telle constatation dans la discussion de la valeur pronostique de cet examen.

5) - Encéphalographie gazeuse anormale et radiographie du crâne.

137 enfants avaient un examen radiographique standard du crâne d'aspect normal et symétrique (indépendamment du périmètre crânien), soit 76 % de nos 180 enfants. L'examen comprenant un cliché de face, un cliché de profil et une incidence de Worms au minimum.

Tableau n° 3

age des enfants	nombre d'encephalographies	encephalographies normales	dilatation symétrique modérée	dilatation symétrique importante	dilatation asymétrique	sillons corticaux élargis	absence d'air cortical ou air cortical d'un seul côté	anomalie de la ligne médiane	air sous dur	encephalographie normale
< 1 an	62	47 768	29	3	3	15	18	9	31 508	15
entre 1 an et 3 ans	80	46 578	15	4	14	12	12	6	14 1758	34
> 3 ans	38	14 378	4	1	4	1	6	1	1 2,78	24
total	180	107	48	8	21	28	36	16	46	73

- 5 enfants présentaient des calcifications intracrâniennes,
 - . dans 3 cas, calcification des plexus choroïdes,
 - . dans 1 cas, en rapport avec une toxoplasmose congénitale,
 - . dans 1 cas calcification de la tente du cervelet.
- 8 enfants présentaient une non visibilité d'une ou plusieurs sutures crâniennes, à noter que 7 sur 8 de ces enfants présentaient une microcéphalie très importante.
- 12 enfants présentaient une image osseuse d'hémiatrophie cérébrale.
- enfin, 18 enfants présentaient une autre anomalie, généralement à type de brachycéphalie ou d'aspect lisse de la voûte crânienne, ou encore d'aspect évoquant une scaphocéphalie ou une plagiocéphalie, mais avec visibilité normale des sutures.

Quels sont les résultats de l'encéphalographie gazeuse dans ces différents cas ?

Si nous considérons les enfants présentant une radio du crâne normale et ayant un périmètre crânien supérieur à moins deux déviations standard, soit 87 enfants, on trouve 51 encéphalographies gazeuses anormales, soit 57 % (rappelons que pour l'ensemble des 180 dossiers, ce pourcentage est de 59,5 %).

Si maintenant nous considérons les enfants ayant un périmètre crânien inférieur à moins deux déviations standard et présentant une radio du crâne de morphologie normale, nous trouvons 50 enfants, dont 27 avec encéphalographie gazeuse anormale, soit 54 %.

On peut donc dire qu'une modification isolée du périmètre crânien n'influe en aucune façon sur la fréquence des anomalies à l'encéphalographie gazeuse, et même, ce qui est aisément compréhensible, qu'une diminution du périmètre crânien doit parfois masquer une dilatation ventriculaire ou une atrophie corticale.

Considérons maintenant les enfants ayant une radiographie du crâne anormale, quel que soit le périmètre crânien, soit 43 enfants, 29 ont une encéphalographie gazeuse anormale soit 67 %. L'augmentation est significative, mais de peu d'ampleur.

Si ces enfants ont un périmètre crânien supérieur à moins deux déviations standard, soit 20 enfants, 10 présentent une encéphalographie gazeuse anormale, soit 50 %, ce qui peut paraître paradoxal.

Si ces enfants ont un périmètre crânien inférieur à moins deux déviations standard, soit 23 enfants, 20 présentant une encéphalographie gazeuse anormale, soit 87 %, ce qui paraît hautement significatif.

L'étude du nombre d'encéphalographies gazeuses anormales en fonction du type de l'anomalie éclaire grandement ces chiffres.

- sur les 5 calcifications, 3 ont une encéphalographie anormale,
- sur les 18 anomalies diverses, 8 ont une encéphalographie gazeuse anormale,
- par contre, les 7 enfants présentant une microcéphalie importante, avec non visibilité d'une ou plusieurs sutures, ont une encéphalographie gazeuse anormale,
- de même, 11 des 12 enfants présentant des signes osseux d'hémiatrophie cérébrale, s'accompagnant ou non d'une importante diminution du périmètre crânien ont également une encéphalographie gazeuse anormale.

Que conclure de cette étude ?

D'une part, que le périmètre crânien en lui-même n'influe pas sur la fréquence des anomalies à l'encéphalographie gazeuse (en dehors des microcéphalies extrêmes).

D'autre part, qu'un enfant présentant une hémiatrophie osseuse ou une non visibilité de suture avec microcéphalie, a toutes les chances d'avoir une encéphalographie gazeuse anormale, ce qui est aisément concevable en raison de la déformation crânienne.

6) Encéphalographie gazeuse anormale et antécédents (en dehors des crises convulsives du sujet).

- 41 enfants présentaient des antécédents familiaux ou collatéraux de comitialité ou de débilité, ce qui fait 23 %. Comme nous avons été assez larges dans l'appréciation du lien de parenté, ce chiffre ne paraît pas excessif. Parmi ces enfants, 27 avaient une encéphalographie gazeuse anormale, soit 66 %.
- 10 enfants étaient issus d'une union consanguine, 6 avaient une encéphalographie gazeuse anormale, soit 60 %.
- 38 enfants étaient prématurés, 22 avaient une encéphalographie gazeuse anormale, soit 58 %.
- 42 enfants ont un accouchement anormal (application de forceps, accouchement par le siège, etc.), 17 parmi eux présentaient des signes de souffrance néonatale ; sur ces 17 enfants, 13, soit 76 % présentaient une encéphalographie gazeuse anormale, contre 56 % pour les autres.

Il semble exister là une étiologie particulière donnant avec une fréquence importante des anomalies à l'encéphalographie gazeuse.

Si l'on considère d'ailleurs l'ensemble des enfants ayant présenté des signes de souffrance néo-natale, 24 sur 30 ont une encéphalographie gazeuse anormale, soit 80 %. On découvre ici un pourcentage significatif.

Nous avons enfin cherché dans les antécédents si un développement psychomoteur initial anormal s'accompagnait plus fréquemment d'anomalies à l'encéphalographie gazeuse, 98 enfants étaient dans ce cas, 60, soit 61 % avaient une encéphalographie gazeuse anormale.

En conclusion, il semble que, parmi les antécédents étudiés dans ce chapitre, seule l'existence d'une souffrance néo-natale retentisse sur la fréquence des encéphalographies gazeuses anormales.

7) Encéphalographie gazeuse anormale, convulsions et électroencéphalogramme.

91 enfants avaient présenté des crises convulsives. Dans ce chiffre sont inclus les quelques cas de convulsions hyperpyrétiques simples dont la proportion est très faible, la grande majorité de ces enfants étant des comitiaux. 60 de ces 91 enfants présentent une encéphalographie gazeuse anormale, soit 66 %, pourcentage donc légèrement plus élevé que la moyenne générale, nous en verrons plus loin la raison.

Sur nos 180 enfants, 120 présentaient des anomalies électroencéphaliques. Quel qu'en soit le type, parmi eux, 73 encéphalographies anormales, soit 61 % contre 57 % pour les autres enfants.

De ces deux résultats, il semble ressortir que l'existence d'une comitialité, légère le plus souvent il faut bien le dire, ou d'altérations électroencéphalographiques n'accroisse pas sensiblement le pourcentage d'encéphalographies gazeuses anormales chez un enfant présentant un retard psychomoteur.

8) Encéphalographie gazeuse anormale et autres explorations cliniques et paracliniques.

Parmi l'ensemble des explorations cliniques et paracliniques que peut subir un retard psychomoteur, un seul type d'anomalie laisse prise à la statistique, étant donné sa grande fréquence : c'est l'anomalie à l'examen neurologique.

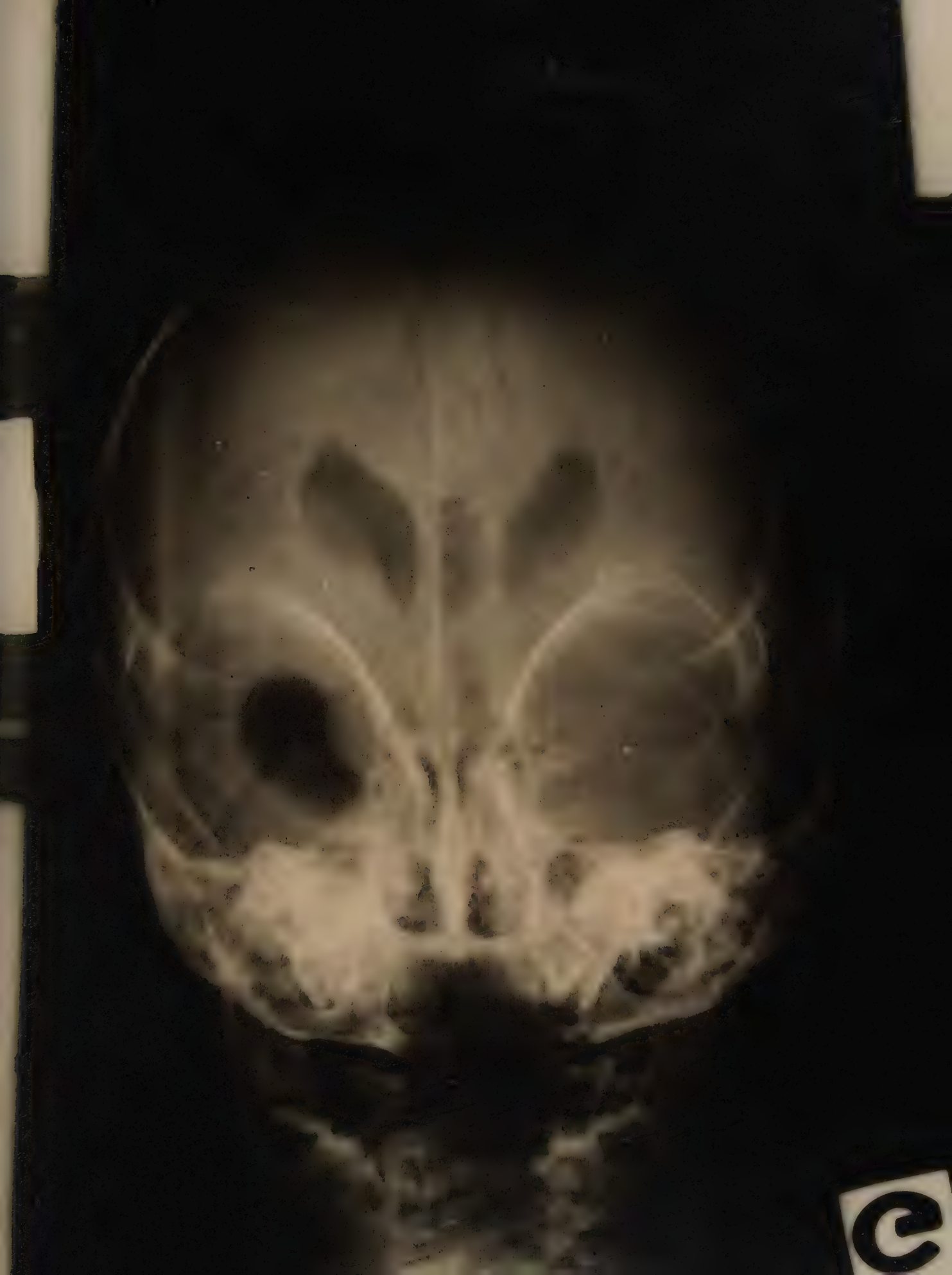
En effet, les anomalies du caryotype, la présence de signes cutanés, sont en proportion trop faible pour permettre une étude significative.

Radiographie numéro 2

Encéphalographie gazeuse technique "Enfants-Malades".

Le cliché en décubitus dorsal montre une image caractéristique d'agénésie du corps calleux = écartement des cornes frontales et ascension du 3e ventricule.

On note de plus une dilatation modérée du système ventriculaire, y compris la corne temporale droite qui est seule injectée.



Nous laisserons de côté les troubles du tonus qui sont quasi constants dans les retards psychomoteurs, pour se consacrer à l'étude des anomalies cliniques évidentes de l'examen neurologique. 54 enfants en présentaient et parmi eux 40, soit 74 % présentaient des anomalies à l'encéphalographie gazeuse.

Ce fait semble donc confirmer le rôle des anomalies neurologiques associées aux retards psychomoteurs dans la fréquence des encéphalographies gazeuses anormales.

9) Encéphalographie gazeuse anormale et étiologie.

Nous arrivons ici au terme de l'examen des dossiers : une étiologie est-elle reconnue au retard psychomoteur de l'enfant ?

Il semble malheureusement que, dans la majorité des cas, aucune étiologie ne soit reconnue et de plus que le retard psychomoteur ne puisse entrer dans le cadre d'aucun syndrome bien déterminé, même d'étiologie inconnue.

La question que nous nous posions était de savoir si certaines étiologies s'accompagnaient plus fréquemment que d'autres d'encéphalographies gazeuses anormales et quel était le type de ces anomalies, là encore notre espoir fut bien déçu.

(voir tableau page suivante).

...

Voici quelles furent les différentes étiologies rencontrées :

Etiologie	Nombre de cas	Nombre d'encé- céphalographies gazeuses nor- males	Nombre d'encé- céphalographies gazeuses anor- males
- Aberration chromosomique	3	2	1
- Rubinstein Taybi	1	0	1
- Sclérose Tubéreuse de Bourneville (3 et 5 ans)	2	2	0
- Encéphalopathie dégénéra- tive	32	9	<u>23</u>
- Souffrance néonatale	30	6	<u>24</u>
- Hémiplégie cérébrale in- fantile	1	0	1
- Encéphalopahtie acquise par méningite	2	0	2
- Encéphalopathie acquise par encéphalite	6	2	4
- Autres étiologies indé- terminées	103	53	50

Il ressort de l'étude de ces différentes étiologies que dans 58 % des cas l'étiologie du retard psychomoteur est inconnu et que, parmi les étiologies connues, deux ont une place prépondérante et s'accompagnent avec une fréquence particulière d'anomalies de l'encéphalographie gazeuse : ce sont les cas de souffrance néonatale, puisqu'elle représente 39 % des étiologies connues avec 80 % d'encéphalographies gazeuses anormales, et d'autre part, ce que nous avons appelé "encéphalopathie dégénérative", qui représente 41,5 % des étiologies connues avec 72 % d'encéphalographies anormales.

...

On voit donc que la fréquence des encéphalographies gazeuses anormales est accrue par l'association d'une comitialité sévère (ou de manifestations neurologiques cliniques comme nous l'avons vu précédemment).

Un point paraissait dès lors important à considérer, l'étiologie imprime-t-elle aux anomalies de l'encéphalographie gazeuse certains caractères particuliers ?

Afin d'étudier ce problème, nous avons recherché les diverses anomalies observées dans les principales étiologies connues, c'est-à-dire souffrance néonatale et encéphalopathies dégénératives, et nous les avons comparées aux différentes anomalies observées dans les retards psychomoteurs d'étiologie inconnue que nous avons scindé arbitrairement en deux groupes selon que les enfants présentaient ou non une dysmorphie clinique.

Les résultats de cette étude figurent dans le tableau n° 4.

On se rend compte en examinant ce tableau qu'aucune étiologie ne possède le monopole d'un type particulier d'anomalie et l'on peut même dire, en raison du faible pourcentage de chaque type d'anomalie, qu'aucune étiologie ne s'accompagne d'un accroissement significatif de la fréquence de telle ou telle anomalie (hormis, bien sûr, le cas des anomalies de la ligne médiane).

Quelles conclusions tirer de ce parallèle entre encéphalographie gazeuse et étiologie ?

Bien sûr un fait positif en lui-même : que les encéphalopathies dégénératives et les souffrances néonatales s'accompagnent d'un pourcentage très élevé d'anomalies: pneumo-encéphalographiques. D'autre part, un élément négatif d'importance : il n'existe aucune corrélation entre l'étiologie supposée d'un retard psychomoteur et le type d'anomalie observée à l'encéphalographie gazeuse.

Tableau n° 4

anomalies observées dans : type de l'anomalie	les 23 encéphalogrammes anormaux sur 32 pratiqués pour : "encephalopathie dégénérative"	les 24 encéphalogrammes anormaux sur 30 pratiqués pour : "souffrance neonatale"	les 29 encéphalogrammes anormaux pratiqués dans des retards psychomoteurs d'étiologie inconnue et présentant une dysmorphie clinique	les 24 encéphalogrammes anormaux de retards psychomoteurs d'étiologie inconnue et ne présentant pas de dysmorphie clinique
dilatation ventriculaire symétrique modérée	9 39%	12 50%	10 34%	14 57%
dilatation ventriculaire symétrique importante	2 8,5%	2 8%	3 10%	1 4%
dilatation ventriculaire asymétrique	6 26%	5 21%	4 14%	4 16%
dilatation sectorielle	2 8,5%	2 8%	1 3,4%	1 4%
dilatation des cisternes de la base	3 13%	1 4%	3 10%	3 12%
sillons corticaux élargis	7 30%	7 30%	7 24%	6 24%
absence d'air cortical ou air cortical d'un seul côté	8 35%	12 50%	8 27%	5 21%
anomalie de la ligne médiane	0 0%	2 8%	7 24%	5 21%

10) Relation quotient intellectuel - type de l'anomalie observée.

A ce stade de notre étude, il nous a paru important de rechercher si tel ou tel type d'anomalie s'accompagnait d'une débilité plus importante.

Nous avons tout d'abord recherché le cas où l'encéphalographie gazeuse ne présentait qu'un seul type d'anomalie, puis les cas où ces anomalies étaient associées à d'autres. Dans chaque série, nous avons alors relevé le nombre de quotients intellectuels chiffrés inférieurs à 60. Sachant que pour l'ensemble des 180 dossiers, leur pourcentage est de 37,5 %.. (Rappelons le nombre considérable de retards importants non chiffrés dont nous n'avons pu tenir compte).

- 16 enfants présentaient pour seule anomalie une dilatation ventriculaire symétrique modérée :

. 5 avaient un Q.I. inférieur à 60, soit 31 %.

- 5 enfants avaient une dilatation symétrique très importante :

. 2 avaient un Q.I. inférieur à 60, soit 40 %.

- 12 enfants présentaient une dilatation ventriculaire asymétrique :

. 6 avaient un Q.I. inférieur à 60, soit 50 %.

- 4 enfants présentaient une dilatation des sillons corticaux :

. 1 avait un Q.I. inférieur à 60, soit 25 %.

Il est évident que la faible quantité de chaque anomalie ne permet pas de tenir compte avec assez de rigueur de la valeur de ces pourcentages, aussi avons nous étudié les cas où les différentes anomalies étaient associées ou non entre elles.

- 48 dilatations symétriques modérées :
 - . 14 Q.I. inférieurs à 60, soit 29 %.
- 9 dilatations symétriques très importantes :
 - . 4 Q.I. inférieurs à 60, soit 44 %.
- 21 dilatations asymétriques :
 - . 7 Q.I. inférieurs à 60, soit 33 %.
- 26 sillons corticaux dilatés :
 - . 11 Q.I. inférieurs à 60, soit 39 %.
- 26 anomalies de la ligne médiane :
 - . 6 Q.I. inférieurs à 60, soit 37,5 %.

De l'ensemble de ces données ressort donc une corrélation que nous avons déjà entrevue : les dilatations symétriques très importantes s'accompagnent plus volontiers d'une débilité profonde que les dilatations modérées.

Mais il n'existe que 15 % de différence entre les deux fréquences, un enfant présentant une dilatation symétrique très importante n'a que 15 % de chance de plus que celui présentant une dilatation modérée, d'avoir un Q.I. inférieur à 60.

En conclusion,

Il semble donc se confirmer que, non seulement comme nous l'avons vu au chapitre 3, le quotient intellectuel soit indépendant du caractère normal ou anormal d'une encéphalographie gazeuse mais que, de plus, celui-ci semble sans relation avec le caractère monstrueux ou non des anomalies observées.

...

11) Conséquences de l'encéphalographie gazeuse retrouvées dans les
dossiers des 180 enfants.

Nous désirions connaître l'utilisation que les cliniciens avaient faite de cet examen, quelle valeur tant pronostique que thérapeutique ils lui accordaient.

Nous avons tout d'abord recherché si le résultat de l'encéphalographie gazeuse figurait à un endroit-clé du dossier, à savoir, dans un résumé d'hospitalisation, une conclusion ou dans le courrier.

Dans 32 cas, soit 17 % des cas, ce résultat ne figurait ni dans un résumé, ni dans une conclusion, ni dans le courrier. On peut donc considérer que ce résultat, quel qu'il soit, était considéré par les cliniciens comme inintéressant.

Dans 143 cas, soit 80 % des cas, aucune incidence pronostique n'était mentionnée par les cliniciens.

Dans 9 cas seulement, soit 5 % des cas, une conséquence thérapeutique était mentionnée, encore n'était-ce qu'une abstention thérapeutique.

Dans 4 cas seulement était mentionnée une conséquence pour l'avenir de la famille, encore que l'encéphalographie gazeuse, anormale dans 3 cas (une agénésie du corps calleux, une absence d'air cortical, et une dilatation symétrique modérée) ne semble pas en avoir été l'élément déterminant.

En conclusion, il ne semble pas qu'il soit exagéré de dire que, si les indications de l'encéphalographie gazeuse dans les retards psychomoteurs sont portées avec générosité, cet examen semble devenir bien embarrassant une fois pratiqué. Et que, si l'ensemble des cliniciens lui accorde une valeur, elle ne semble pas être pronostique, c'est le moins que l'on puisse dire.

Radiographie numéro 3.

Signes osseux d'hémiatrophie cérébrale droite.
Non expansion de la partie droite de la voûte
crânienne ; aspect lisse de la partie interne
contrastant avec la partie droite de la voûte.
On ne note cependant pas de surélévation du
rocher droit, pas de déviation de l'apophyse
crista galli.



DISCUSSION DES RESULTATS

Au cours de cette étude, nous avons sans cesse confronté aux résultats de l'encéphalographie gazeuse les données des examens cliniques et paracliniques pratiqués dans les retards psychomoteurs de l'enfance sans hydrocéphalie.

Que peut-on espérer d'un tel examen ?

Nous avons tenté d'envisager toutes les éventualités, des plus hypothétiques aux plus évidentes.

En premier lieu, il convient de noter quelques faits positifs : nous savons que les microcéphalies extrêmes, les hémiatrophies cérébrales à manifestations osseuses s'accompagnent avec une fréquence particulièrement élevée d'anomalies à l'encéphalographie gazeuse. Il en va de même de certaines étiologies comme les encéphalopathies dégénératives ou les souffrances néonatales. Ce fait n'est pas nouveau, mais le problème de l'utilité de l'encéphalographie gazeuse dans de tels cas reste entier, car :

1°) Existe-t-il une relation entre l'étiologie et le type de l'anomalie observée ?

2°) Existe-t-il une relation entre l'importance des altérations morphologiques et la profondeur de la débilité ?

...

3°) Est-on capable d'accorder une valeur pronostique à l'encéphalographie gazeuse ?

4°) Enfin, cet examen débouche-t-il sur des conséquences thérapeutiques ?

Telles sont les différentes questions que l'on peut se poser, mais, répétons le, dans les cas les plus favorables : ou une étiologie est connue, ou une malformation crânienne observée. Car il va sans dire que le problème est plus aigu dans les cas où l'étiologie du retard psychomoteur est ignorée : dans ces cas, une proportion importante d'anomalies est notée et nous sommes dans l'incapacité la plus totale de leur accorder une valeur dans la détermination d'une étiologie.

Prenons les cas les plus favorables :

A- Existe-t-il une relation entre l'étiologie et le type de l'anomalie observée ?

A la suite de ce travail, nous en arrivons aux mêmes conclusions que les auteurs qui nous ont précédés.

Il est vrai que les épilepsies sévères, les souffrances néonatales s'accompagnent très fréquemment d'atrophie cérébrale, que celle-ci se manifeste par une dilatation ventriculaire ou une dilatation des sillons corticaux.

PONCET-RAMADE confirme encore ce fait dans une étude publiée en 1968. MELCHIOR en 1962 publiait une importante étude où ces faits étaient une fois de plus rapportés. Mais, même sur cette simple considération morphologique, un problème majeur se pose :

Une proportion presque aussi importante de retardés mentaux, que leur étiologie soit connue ou non, présente les mêmes altérations morphologiques.

On est donc en droit de dire que si telle étiologie s'accompagne fréquemment de tel signe encéphalographique, n'importe quelle étiologie (facteur ou non de comitialité) peut donner, avec une fréquence presque aussi importante, les mêmes altérations. On retombe donc sur le problème suivant : Existe-t-il un intérêt à constater ces altérations morphologiques ?

B- C'est ici que convergent les principaux arguments contre l'emploi de l'encéphalographie gazeuse dans les retards psychomoteurs.

La plupart des auteurs, comme nous-mêmes, se sont tout d'abord attachés à démontrer une relation entre la gravité des altérations morphologiques du cerveau et le quotient intellectuel.

Toutes les études concordent à ce sujet.

CASAMAJOR en 1949 n'accorde aucune valeur à l'encéphalographie gazeuse après avoir examiné 500 enfants présentant un retard mental.

ANDERSON en 1951 sur 400 enfants ne trouve aucune corrélation.

CHARASH et DUNNING en 1956 aboutissent au même résultat après avoir examiné 106 enfants. De plus, la survenance de deux décès et de sept complications graves leur fait rejeter l'examen.

...

GILLET en 1957 sur 95 enfants ne trouve aucune corrélation entre les enfants présentant un Q.I. inférieur à 50 ou supérieur à 50 et les images pneumoencéphalographiques. Puisque sur 43 enfants ayant un Q.I. inférieur à 50, 20 présentaient une encéphalographie gazeuse normale et que sur 23 enfants ayant un Q.I. supérieur à 50, 12 présentaient une encéphalographie normale.

KNOBLOCH en 1958 ne trouve aucune corrélation entre les quotients intellectuels et les images pneumoencéphalographiques. Tout au plus est constaté un certain rapport entre les altérations pneumoencéphalographiques les plus sévères et les quotients intellectuels les plus bas ; les auteurs déclarent : "Nul n'est capable de faire un diagnostic de retard mental en se basant sur le pneumoencéphalogramme".

SARROUY ne trouve pas non plus de parallélisme sur 115 enfants examinés.

MELCHIOR enfin en 1962, dans une étude accompagnée de nombreuses mesures de la dilatation ventriculaire, ne trouve une légère corrélation qu'au niveau des dilatations ventriculaires les plus sévères (indice d'Evans supérieur ou égal à 50). Il note de plus l'importance des facteurs associés (épilepsie, troubles moteurs, etc.).

On voit donc que depuis vingt ans, toutes les conclusions concordent sur ce point et que la seule affirmation positive possible est qu'une très grosse altération morphologique s'accompagne généralement d'une débilité profonde, sans aucun caractère absolu. Cette constatation donne à penser que les altérations pneumoencéphalographiques que l'on peut observer ne sont qu'un très infidèle reflet des altérations physiologiques du système nerveux central.

Si nous considérons que dans 5% des cas seulement, nous avons trouvé une très importante dilatation ventriculaire, on conçoit que l'intérêt de cet examen est très limité à cet égard.

La valeur pronostique de l'encéphalographie gazeuse centre donc le débat. Il faut reconnaître que, sur ce point, les avis divergent légèrement.

AMATRUDA en 1942 n'accorda aucune valeur pronostique à l'examen puisqu'il déclare que sur 52 enfants présentant une dilatation ventriculaire sévère, 11 se développèrent normalement.

LEVINSON en 1947 sur 800 enfants nuance légèrement son jugement, en ce sens qu'il accorde généralement aux atrophies corticales localisées un assez bon pronostic et, aux atrophies généralisées, un assez mauvais pronostic.

VIGOUROUX en 1954 conclut qu'en cas de discordance radio-clinique, il est raisonnable de donner un mauvais pronostic à une grosse dilatation.

GILLET en 1957 paraît d'un avis semblable.

L'étude la plus complète et la plus récente sur ce sujet est, sans doute, celle de MELCHIOR qui, au terme de son travail, arrive à plusieurs conclusions d'ordre pronostic.

...

Il considère tout d'abord que les dilatations unilatérales sont de meilleur pronostic que les dilatations bilatérales, que le pronostic est meilleur en cas de dilatation des sillons corticaux frontaux, qu'en cas de dilatation de toute autre zone. Enfin, sa conclusion majeure est relative à la valeur pronostique de la dilatation mesurée selon le rapport d'Evans. Sa conclusion nous paraît fondamentale à ce sujet puisqu'il considère que si le rapport d'Evans est inférieur à 0,30, ce qui rappelle le correspond à un aspect normal ou douteux, on peut considérer que le pronostic sera relativement bon et que si ce rapport est supérieur à 50, ce qui correspond à une très importante dilatation, le pronostic sera mauvais. Entre ces deux valeurs, aucune considération pronostique ne pourra être donnée.

Il est toutefois nécessaire d'ajouter à ces considérations pronostiques l'evolutive possible des images pneumoencéphalographiques.

Nous avons déjà évoqué la possibilité de régression des dilatations modérées.

AMATRUDA dans le cas d'encéphalographies répétées, note également la possibilité de modification dans le temps. Et si la régression des images paraît possible, l'aggravation des lésions en fonction de l'étiologie, notamment comitiale, paraît également possible.

Donc, que peut-on conclure de la valeur pronostique de cet examen ? A notre avis, peu de choses, si nous comparons ces données aux résultats des encéphalographies gazeuses que nous avons pratiquées. Nous revenons toujours à ce pourcentage de fortes dilatations que nous avons observé : 5 % sur 180 dossiers. Si nous accordons un mauvais pronostic à 80 % de ces 5 %, doit-on conclure que les 95 autres ont

un assez bon pronostic ? En effet, certains ont une image pneumoencéphalographique normale, mais 20 % d'entre eux auront tout de même un avenir très sombre et d'autres ont des images sur lesquelles on ne peut se prononcer. Il nous paraît donc raisonnable de dire que cet examen n'a qu'une valeur pronostique médiocre.

Que penser alors de l'incidence thérapeutique ?

Force est de considérer qu'il n'en existe aucune.

Si nous résumons en quelques mots toutes ces conclusions, nous nous apercevons que cet examen n'apporte aucun renseignement quant à l'étiologie du retard psychomoteur, que cet examen ne permet pratiquement jamais d'apprécier le degré d'une atteinte à un moment donné, que sa valeur pronostique est plus que douteuse, et que son incidence thérapeutique est nulle. Or, pour nous, ce qu'il importe de souligner, c'est que cet examen présente de nombreux inconvénients : pratiquement toujours douloureux et mal toléré sur le plan général, parfois cause d'accidents imprévisibles. La plupart des travaux le signale.

En comparant avantages et inconvénients, il nous paraît juste de dire que cet examen ne doit plus en 1970 être pratiqué de façon quasi systématique devant un retard psychomoteur de l'enfance sans hydrocéphalie.

A notre avis, sa seule justification peut se trouver encore dans les cas de débilité profonde où la découverte d'une encéphalographie normale pourrait permettre, sous toute réserve, de conserver un léger espoir d'amélioration.

CONCLUSIONS

Cette étude porte sur 180 dossiers d'enfants atteints de retard psychomoteur sans hydrocéphalie, et ayant subi une encéphalographie gazeuse dans le service de Radiologie de l'Hôpital des Enfants-Malades. Notre but était d'apprécier l'utilité de cet examen.

Après un rappel de la technique de l'encéphalographie gazeuse sans anesthésie, nous en constatons les inconvénients : l'examen est douloureux, mal supporté par l'enfant non anesthésié, souvent compliqué ; nous avons même un décès concomitant à une injection massive d'air sous dural.

Nous établissons, d'autre part, une corrélation entre la pratique d'une ponction lombaire dans les jours précédant l'examen et la fréquence du passage d'air dans l'espace sous dural.

Les résultats de l'encéphalographie gazeuse font apparaître 59,5 % d'encéphalographies gazeuses anormales. Aucune corrélation n'a été notée entre la fréquence ou le type des anomalies pneumoencéphalographiques d'une part, et le poids, la taille, le périmètre crânien d'autre part, hormis les microcéphalies extrêmes qui présentent une fréquence d'anomalies plus élevée. Aucune corrélation n'a été trouvée avec la présence ou l'absence de dysmorphie clinique ni surtout avec le quotient intellectuel de ces enfants.

...

Tout au plus les plus graves dilatations ventriculaires ne semblent pas compatibles avec un quotient intellectuel supérieur à 60. La fréquence des anomalies diminue avec l'âge, cette diminution se faisant surtout au détriment des dilatations ventriculaires symétriques modérées. Cette constatation, compte tenu du fait que les indications de l'encéphalographie gazeuse restaient les mêmes quelque soit l'âge de l'enfant, témoigne peut-être d'une variation des images pneumoencéphalographiques dans le temps.

En fonction des résultats des clichés standard du crâne, nous avons noté une fréquence élevée d'anomalies pneumoencéphalographiques lorsqu'il existait des signes osseux d'hémiatrophie cérébrale, et lorsqu'il existait un effacement partiel ou complet des sutures crâniennes, associé là aussi à une importante microcéphalie.

Deux points ont été mis en relief par l'étude des antécédents des enfants :

- les enfants ayant présenté des signes de souffrance néonatale, les comitialités sévères, présentent avec une particulière fréquence des anomalies pneumoencéphalographiques ;

- de même la présence de troubles neurologiques à l'examen clinique accroît cette fréquence.

Notre problème était de savoir si la constatation de ces anomalies présentait un intérêt. Une étude des anomalies observées

...

dans les différentes étiologies a montré l'absence de corrélation entre l'étiologie du retard psychomoteur et le type de l'anomalie observée. De même il a été possible d'établir une corrélation entre le type de l'anomalie observée et le degré de débilité (hormis le cas, déjà signalé, de très importantes dilatations ventriculaires).

Une étude de l'utilisation faite par les cliniciens du résultat de l'encéphalographie gazeuse nous a montré que dans 18 % des cas, ce résultat n'est signalé ni dans le résumé, ni dans la conclusion, ni dans le courrier accompagnant l'observation. De plus, dans 79 % des cas, aucune incidence pronostique n'est mentionnée.

Une étude de la littérature nous montre que depuis 30 ans, toutes les opinions concordent sur l'absence de corrélation entre anomalies pneumoencéphalographiques et quotient intellectuel, que la pneumoencéphalographie est sans intérêt sur le plan étiologique et qu'elle ne débouche sur aucune conséquence thérapeutique. De plus, les études portant sur de nombreuses années d'évolution après l'encéphalographie gazeuse (ce qui n'est pas le cas dans notre étude) insistent sur la faible valeur pronostique d'un tel examen, et surtout, qu'en aucun cas, l'évolution ne peut être affirmée avec certitude d'après les images pneumoencéphalographiques.

Il apparaît donc que l'encéphalographie gazeuse pratiquée dans les retards psychomoteurs de l'enfance sans hydrocéphalie n'apporte aucun retentissement étiologique, qu'elle est incapable de confirmer ou d'infirmer la gravité de l'atteinte physiologique de l'encéphale, qu'elle ne débouche après 30 années d'études sur aucune conséquence thérapeutique, enfin que sa valeur pronostique est extrêmement fragile.

Si nous plaçons en contrepartie les conséquences parfois mortelles d'un tel examen, et, en tout cas, toujours douloureux, il nous semble justifié de dire que cet examen ne doit plus, en 1970, être pratiqué de façon quasi systématique.

A notre avis, sa seule justification pouvant encore se trouver dans les cas de débilité profonde, où une encéphalographie gazeuse normale pourrait permettre, sous toute réserve, de conserver un léger espoir d'amélioration.

Vu pour le permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris,

Robert MALLET

Vu le Doyen Honoraire,
Administrateur Provisoire de la
Faculté de Médecine,

Georges BROUET

Vu le Président de Thèse,

Professeur J. LEFEBVRE.

BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON F.M. : Pneumoencephalography in Children
Bull. Los Angeles. Neurology Soc.; 1951, 16, 125-136.
- ACHSLOUGH J., KULAKOWSKI S., et SAINTES M.J. :
Les différentes formes d'Hémiplégie infantile et leur évolution
en fonction de la morphologie lésionnelle cérébrale.
Acta Pædiatrica Belgia. Bruxelles, 1963, 17 n° 6, 327-344.
- BALLABRIGA A. : Radiographia Craneal simple y encephalografia und
estudio de las encephalopatias connatales.
Archivos de Pediatria. Barcelona, 1954, 5 n° 26, 173-202.
- BEATY N.R. et GERALD B. : Pneumomediastinum as a complication of
pneumoencephalography in Children.
Radiology, Syracuse, 1968, 91 n° 5, 956-958.
- BOINEAU Norbert : La pneumoencéphalographie chez l'enfant et le nourris-
son ; son intérêt dans un service de médecine infantile.
Thèse Alger, Fac. mixte, 1957 n° 18.
- BOURRAT L., MEYNADIER A. et FRANCOIS R. : Intérêt de l'encéphalo-
graphie pour l'étude des encéphalopathies infantiles.
Pediatric, 4, 1949, 431.
- BRUIJN G. W. : La pneumoencéphalographie dans le diagnostic de l'atrophie
cérébrale. Etude quantitative. 1 vol.
H.J. Smils, Ed. Utrecht, 1959, 212 p.
- CAMBLOR G. : L'encéphalopathie atrophique dans les encéphalites; leur
étude pneumoencéphalographique.
Neurochirurgie, 1956, 14, 121-124.

...

- CARRIERE F. : Contribution à l'étude des atrophies cérébrales bilatérales au cours de la première enfance. Essai de corrélation radio-clinique.
Thèse Médecine, Marseille, 1965.
- CAZAMAJOR L., LAIDLAW R.W. et KOZINN J. :
Validity of pneumoencephalographic diagnosis.
J.A.M.A. Acta, 4, 1949, 531.
- CHAPTAL J., GROS C., BRUNEL D., LEVY A. et JEAN R. :
Les méthodes actuelles d'exploration des encéphalopathies chroniques de l'enfance et leurs conséquences thérapeutiques.
Arch. Françaises de Pédiatrie, 1950, 7.
- CHARASH L. et DUNNINGS H.S. : "An appraisal of pneumoencephalography in mental retardation and epilepsy.
Pediatrics, 1956, 18, 716.
- DAVIDOFF et DYKE : The Normal Encephalogramm.
Lea and Febiger, Ed. 1950, Philadelphie.
- DEBRE R., BARGETON E., MOZICONACCI P. et HABIB R. :
Lésions cérébrales par anoxie néonatale.
Arch. Françaises de Pédiatrie, 1955, 12 n° 7, 673-684.
- DEBRUN G. et Coll. : Les critères de normalité de la pneumoencéphalographie de l'enfant.
J. Belge de Radiologie, vol. 50, 1967 n° 3, 165-170.
- EVANS W.A. : Un rapport encéphalographique pour estimer l'augmentation ventriculaire et l'atrophie cérébrale.
Arch. Neurology - Psychiatry, 1942, 47 n° 6, 931-937.
- FAURE C. : L'exploration de l'encéphale par les contrastes gazeux.
Cahiers du Collège de Médecine, 1961, n° 10.
- GILLET P. : Utilité et limites de l'encéphalographie chez le petit enfant.
Acta Fædiatrica Belgia, Bruxelles, 1957, 11 n° 5-6, 223-234.

...

- GROGONO J. L. : Children with agenesis of the corpus callosum.
Developmental medicine and child neurology.
London, 1968, 10 n° 5, 613-616.
- HAUG J. C. : Pneumoencephalographic studies in mental disease.
Acta Psych. Scandinavia, Kbenhavn, 1962, 38 supp.165, 11-104.
- KISSEL P., DUREUX J. B. et TRIDON P. :
Les aspects neurologiques des malformations du squelette
crano-facial. Valeur des explorations pneumo- et électro-
encéphalographiques dans la détection des malformations
nerveuses associées.
L'Encéphale, Paris, 1959, 48 n°2, 128-150.
- KNOBLOCH H., SAYERS M. et HOWARD W. :
The relationship between findings in pneumoencephalograms
and clinical behaviour.
Pediatrics, 1958, 22 n° 1. Part.1, 13-19.
- LEFEBVRE J., GUY E. et METZGER J. :
Evolution des signes radiographiques des atrophies cérébrales
unilatérales.
Acta Radiologica, 1953, vol. 40, fasc 2 et 3.
- LEFEBVRE J., FAURE C. et GILLET J. :
Que doit-on penser des signes radio-encéphalographiques
d'atrophie corticale ?
Erreurs d'interprétation dues au passage de l'air dans l'espace
sous dural de l'enfant.
Soc. Ped. Paris, séance du 5/2/52 in Arch. Fr. Ped.,
1952, 9, 537.
- LEFEBVRE J., GUY E., LERIQUE J. et BRAULT H.
Les signes radiologiques osseux des atrophies cérébrales
unilatérales.
Soc. Ped. Paris, séance du 5/2/52 in Arch. Fr. de Ped.,
1952, 9, 535.
- LODIN H. : Normal topography of the cerebral ventricle system in
Childhood.
Acta Radiologica, Stockholm, 1968, 7 n° 6, 512-520.

- MALAMUD N., GAROUTTE B. : Pneumoencephalography in children with mental defect and cerebral palsy.
Am. J. of Dis. of children., 1954, 16, 87.
- MELCHIOR J.C. : Pneumoencephalography in atrophic brain lesions in infancy and childhood. With special references to the pronostic value in non neoplastic disorders studied by a follow up of 271 children with possible or definite dilatation of the ventricular system.
Acta Paediatrica, Uppsala, 1961, 50 supp.127, 320.
- MURPHY J.P., ARANA R. : The pneumoencephalogram of cerebral atrophy.
Am. J. Roentgenology, 1947, 57, 545.
- PONCET-RAMADE M. : Etude corrélatrice de 283 cas d'atrophies cérébrales chez l'enfant épileptique.
Thèse Marseille, 1968.
- SARROUY C., RAFFI A. et BOINEAU N. :
L'atrophie cérébrale des encéphalopathies infantiles chroniques; les apports de l'encéphalographie gazeuse. Bilan de l'étude de 115 cas observés à la Clinique médicale infantile d'Alger.
Annales de Pédiatrie, 1958, 34 n° 14/3 24 mas.p. 845, p. 125, 854, p. 134.
- SALOMONSEN L., EEK S. et SKATVEDT :
Pneumoencephalography findings in cerebral palsy epilepsy and oligophrenia.
Ann. Paediatricae Fenniae, Helsinki, 1957, 3 n°4, 602-609.
- SERRATRICE G., TATOSSIAN A. et SALOMON G. :
Aspects radiologiques de quelques atrophies cérébrales.
Semaine des Hôpitaux, Paris.
Ann. Radiologie, 1963, 6 n° 5-6, 475 - 492.
- SPITZ E.B., ADAMSON W.C. et NOE W.L. :
Criteria for pneumoencephalography in differential diagnostic study of mental subnormality.
Am. J. of mental deficiency, Albany, 1962, 66 n° 4, 561-567.

...

VESTERDAL J., FOGHT-NIELSEN K. et THOMSEN G. :

Pneumoencephalography in a pediatric department review of
214 cases with special reference to brain atrophy.

Acta Paediatrica, Uppsala, 1954, 43 n°2, 120-135.

VIGOUROUX R. :

Sur l'évolution des encéphalopathies infantiles chroniques.

Revue de Neuro-Psychologie infantile, Paris, 1955, 7-8, 372-379.

VIGOUROUX R. :

Valeur respective de la pneumographie, artériographie, et de
l'électroencéphalographie au cours des encéphalopathies in-
fantiles.

Revue Neurologique, Paris, 1954, 90 n° 5, 662-668.

TABLE des MATIERES

	Page
. Introduction	... 1
. Evolution de la technique d'exploration gazeuse de l'encéphale chez l'enfant	... 2
. Matériel d'étude	... 5
. Résultats de cette étude	... 7
- Technique de l'encéphalographie gazeuse, incidents-accidents	... 7
- Résultats de l'encéphalographie gazeuse	... 11
- Confrontation des résultats de l'encéphalographie gazeuse avec le développement morphologique des enfants et leur quotient intellectuel	... 15
- Anomalies de l'encéphalographie gazeuse et âge auquel a été effectué l'examen	... 18
- Encéphalographie gazeuse anormale et radiographie du crâne	... 19
- Encéphalographie gazeuse anormale et antécédents	... 22
- Encéphalographie gazeuse anormale, convulsions et électroencéphalogramme	... 23
- Encéphalographie gazeuse anormale et autres explorations cliniques et paracliniques	... 23
- Encéphalographie gazeuse anormale et étiologie..	24
- Relation quotient intellectuel - type de l'anomalie observée	... 28
- Conséquences de l'encéphalographie gazeuse retrouvées dans les dossiers des 180 enfants	... 30
. Discussion des résultats	... 31
. Conclusions	... 39
. Bibliographie	... 43
